



## Betain oralt

(Cystadane) oralt pulver

### ADMINISTRERING

Innan varje dosuttag bör burken skakas lätt.

Tre doseringsskedar medföljer vilka ger antingen 100 mg, 150 mg eller 1 gram betain.

Ta upp en rågad doseringssked pulver ur burken och stryk av överflödigt mängd med t.ex. en kniv.

Pulvret ska blandas med vatten, juice, mjölk, modersmjölksersättning eller mat tills det är helt upplöst och ska intas direkt efter blandning.

Oralt

Enteralt

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### Cystadane (registrerad produkt)

Oralt pulver

Förvaras vid högst 25 °C. Tillslut burken väl. Fuktkänsligt. Öppnad burk hållbar 3 mån. Efter blandning med vätska eller mat ska lösningen intas direkt.

### VANLIG INDIKATION OCH DOS

Ordineras i samråd med specialist i metabola sjukdomar.

Betain ska användas som tillägg till andra terapier såsom vitamin B6 (pyridoxin), vitamin B12 (kobalamin), folat och specialkost.

#### Kompletterande behandling av homocystinuri

Nyfödda: 50 mg/kg x 2, kan höjas till max 75 mg/kg/DOS

Barn 1 mån - 9 år: 50 mg/kg x 2, kan höjas till max 75 mg/kg/DOS

Barn 10 - 18 år: 3000 mg x 2 (3 gram x 2), kan höjas till max 10 gram/DOS

I produktresumén anges att vissa patienter krävde doser över 200 mg/kg/dygn.

I kliniska studier har den additiva effekten av doser över 150 - 200 mg/kg/dygn bedömts vara låg, se referens Morris et al.

### REFERENS/LÄNK

BNF-C

<http://www.medicinescomplete.com/mc/bnfc/current/>

FASS

<http://www.fass.se/LIF/startpage?userType=0>

Internetadress British Inherited Metabolic Disease Group - Formularies, Metabolic Formulary (medications)

<http://www.bimdg.org.uk/site/formularies.asp>

Micromedex

PubMed PMID Morris AAM et al. Guidelines for the diagnosis and management of cystathionine beta-synthase deficiency. J Inherit Metab Dis 2017

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27778219>

PubMed PMID Valayannopoulos V et al. Betaine anhydrous in homocystinuria: results from the RoCH registry. 2019

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30871635>

Rekommendation , (Grade 2D)

<https://www.gradeworkinggroup.org/>



## Betain oralt

(Cystadane) oralt pulver



### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Åsa Andersson

ePedID: 3116

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 1

Lokal kontakt: [www.eped.se/kontakt](http://www.eped.se/kontakt)

Giltig fr o m: 2025-01-29

**KONTROLLERA ATT UTSKRIVEN KOPIA ÄR GILTIG. NY VERSION KAN HA SKAPATS SEDAN UTSKRIFT**